

С.П. ДОСМАГАМБЕТОВ, Б.К. ДЖЕНАЛАЕВ, Б.Н. БИСАЛИЕВ,
А.Б. ТУСУПКАЛИЕВ, А. БАТЫРОВ

ВРОЖДЕННАЯ КИСТОЗНАЯ МАЛЬФОРМАЦИЯ ЛЕГКИХ У НОВОРОЖДЕННЫХ

Западно-Казахстанский государственный медицинский университет имени Марата Оспанова, г. Актобе,
Республика Казахстан

Цель. Провести оценку диагностических и лечебных мероприятий при редком врожденном пороке развития легких у новорожденного ребенка.

Материал и методы. Приведен клинический случай врожденной кистозной мальформации легкого у новорожденного ребенка. Описана клиническая симптоматика, диагностика, интраоперационная тактика, послеоперационное ведение.

Результаты. Анализ истории болезни новорожденного ребенка с врожденным пороком развития легкого свидетельствует о проявлении респираторного дистресс-синдрома с первых часов жизни ребенка. Компьютерная томография легких не только позволила подтвердить характер изменений в левом легком, но и уточнить локализацию поражения, состояние непораженных участков легких, степень смещения средостения, провести дифференциальную диагностику с другими врожденными пороками развития легких. Удаление пораженного участка левого легкого привело к уменьшению дыхательной недостаточности, устранению гемодинамических нарушений, легочной гипертензии.

Заключение. Врожденная кистозная мальформация легких является относительно редким пороком развития. Если же порок развития легкого не диагностирован антенатально, то диагностика ее с первых дней жизни ребенка представляет непростую задачу. Проявление респираторного дистресс-синдрома у ребенка с первых дней жизни, правильная интерпретация обзорной рентгенограммы грудной клетки, проведение компьютерной томографии легких позволяют своевременно и правильно поставить диагноз. Удаление порочной доли легкого в неонатальном периоде является патогенетически обоснованным методом лечения. В послеоперационном периоде дети требуют длительного диспансерного наблюдения.

Ключевые слова: врожденный порок развития легких, кистозная мальформация легкого, кистозная гипоплазия, респираторный дистресс-синдром, пневмоторакс, диагностика, хирургическое лечение

Objective. To assess diagnostic and therapeutic measures in rare malformation of the lungs of a newborn.

Methods. The clinical case of congenital cystic malformation of the lungs in a newborn is given. Clinical symptoms, diagnostics, intraoperative tactics, and postoperative management are described.

Results. The analysis of case history of a newborn with congenital lung malformation denotes the manifestation of respiratory distress syndrome in the first hours of a child's life. Computed tomography (CT) of the lungs allowed not only to confirm the nature of the changes in the left lung, but also to clarify the localization of the lesion, the condition of not affected areas of the lung, the degree of mediastinum displacement, allowed to make a differential diagnosis with other congenital lung malformations. Removing the affected area of the left lung resulted in a decrease of respiratory failure, elimination of hemodynamic disorders and pulmonary hypertension.

Conclusions. Congenital cystic lung malformation is a rather rare malformation. But if malformation of the lung is not diagnosed during antenatal period, then its diagnostics from the first days of a child's life could be not a simple task. The manifestation of respiratory distress syndrome in a child with the first days of life, the correct interpretation of the plan X-ray pictures of the chest, CT of the lungs allow to put diagnosis correctly and in proper time. The removal of a faulty lobe of the lung in the neonatal period is a pathogenetically justified method of treatment. In the postoperative period children require long-term follow-up.

Keywords: congenital malformation of the lung, cystic malformation of the lung, cystic hypoplasia of the lung, respiratory distress syndrome, pneumothorax, diagnosis, surgical treatment

Novosti Khirurgii. 2018 Jul-Aug; Vol 26 (4): 496-501

Congenital Cystic Lung Malformation in Newborns

S.P. Dosmagambetov, B.K. Dzenaliev, B.N. Bisaliev, A.B. Tusupkaliev, A. Batyrov

Введение

Врожденные пороки развития легких в структуре младенческой смертности и заболеваемости составляют 20,1% [1]. Среди всех пороков развития легких 50-75%, по

данным авторов [2], составляет кистозная мальформация легких. Эта патология является редким врожденным кистозным поражением легких, которое возникает из-за чрезмерной пролиферации терминальных бронхиол с образованием кист различного размера, не за-

трагирующих альвеолы [3]. Частота данного порока развития составляет 1 на 25000-1 на 35000 новорожденных. Выделяются три формы аномалии: I — единичные или множественные кисты диаметром более 2 см с тканевыми элементами, похожими на нормальные альвеолы; II — множественные небольшие кисты менее 1 см в диаметре с бронхиолами и альвеолами; III — обширное поражение обычно некистозного характера со смещением средостения [4]. Невыявление антенатально порока развития легкого обуславливает трудности диагностики кистозной мальформации в постнатальном периоде, протекающей под маской различных патологических состояний, сопровождающихся синдромом острой дыхательной недостаточности. Клинически заболевание проявляется признаками, характерными для респираторного дистресс-синдрома: одышкой с участием вспомогательной мускулатуры, цианозом, гипоксемией. При лечении кистозной мальформации легкого большинство исследователей указывают на необходимость удаления пораженной доли, но нет единого мнения о показаниях и сроках проведения операции [5, 6].

Клинический случай

Новорожденный, 15 дней жизни, доставлен консультативно-транспортной бригадой из областного перинатального центра с явлениями дыхательной недостаточности. Ребенок от 1-й беременности, от 1-х оперативных родов. Из анамнеза беременности и родов: мама ребенка взята на учет с 28-29 недели беременности. Беременность протекала на фоне умеренной степени анемии, острого фарингита, хронического пиелонефрита в сроке 29 недель беременности. Первое УЗИ — беременность 24 недели, второе УЗИ — беременность 31 неделя, киста яичника справа. Третье УЗИ не проведено. Роды срочные оперативные, осложненные выходом мекония в околоплодные воды, гестационная артериальная гипертензия. Околоплодные воды — зеленые. При рождении вес ребенка 3850,0 г, рост — 57 см, оценка по шкале Apgar — 8/9 баллов. В связи с нарастанием дыхательной недостаточности и ухудшением состояния ребенок из родзала переведен в отделение реанимации новорожденных с диагнозом «Синдром аспирации меконием. Дыхательная недостаточность 3 степени. Гипоксическое ишемическое поражение ЦНС 1-2 степени, острый период, синдром возбуждения. Осложнение: Легочная гипертензия. Кровотечение из легкого». К концу 1-х суток жизни ребенок был подключен к аппарату ИВЛ со следующими параметрами:

концентрация кислорода во вдыхаемой смеси (FiO_2) — 100%, положительное давление в конце выдоха (PEEP) — 6,8 см вод. ст., поток (Flow) — 10 л/мин, время вдоха (T_i) — 0,38 сек., пиковое давление вдоха (PIP) — 26 см вод. ст. На 2-е сутки пребывания в отделении реанимации областного перинатального центра у ребенка развилось осложнение в виде напряженного пневмоторакса справа. После дренирования правой плевральной полости по Бюлау состояние ребенка стабилизировалось, улучшились показатели гемодинамики, газового состава крови, на контрольной рентгенограмме органов грудной клетки отмечается расправление правого легкого. На 7-е сутки ИВЛ переведен в режим вспомогательной вентиляции СРАР, на 11-е сутки переведен в режим оксигенотерапии. После повторного рентгенологического и КТ-исследований на 15-й день жизни установлен врожденный порок развития легкого, ребенок переведен в хирургический стационар. При осмотре состояние ребенка очень тяжелое за счет симптомов дыхательной недостаточности, симптомов интоксикации. Проводится респираторная поддержка в режиме свободной подачи кислорода через воронку со скоростью 1 л/мин. Оксигенация достаточная. Санируется светлая мокрота в небольшом количестве. Ребенок получает энтеральное кормление, не срыгивает, вес 4014,0. Кожные покровы бледно-розовые с периоральным цианозом и акроцианозом, чистые. Подкожно-жировая клетчатка развита достаточно. Видимые слизистые розовые, влажные, чистые. Грудная клетка слева вздута, слабо участвует в акте дыхания. Дыхание слева ослабленное, с обеих сторон выслушиваются крепитирующие хрипы. Тоны сердца приглушенные, ритмичные. АД 99/68(84) мм рт.ст. Симптом бледного пятна менее 3-х секунд. Конечности теплые. Живот мягкий, перистальтика выслушивается. Печень выступает на 3,0 см из-под края правой реберной дуги. Селезенка не увеличена. Мочится достаточно по 4,0 мл/кг/час. Стул за сутки 7 раз, желтый, кашицеобразный.

Неврологический статус: Ребенок в сознании, но угнетен. Зрачки средние, фотореакция зрачков на свет положительная. Отмечаются гиподинамия, гипотония и гипорефлексия, D=S. Сухожильные рефлексы сохранены. Б.Р.=0,5×0,5см, не напряжен, в динамике увеличен в размере, кости черепа плотные.

Клинический анализ крови: Hb — 141 г/л, эритроциты — $4,05 \times 10^{12}$ /л, цветной показатель — 1,0, тромбоциты — $586,0 \times 10^9$ /л, лейкоциты — $20,3 \times 10^9$ /л, палочкоядерные — 4, сегментоядерные — 60, эозинофилы — 4, базофилы — 2, моноциты — 11, лимфоциты — 19, гематокрит — 41,3%.

Биохимический анализ крови: общий белок — 48 г/л, мочевины — 3,7 ммоль/л, креатинин — 68 мкмоль/л, СРБ \leq 6 мг/мл, общий билирубин — 7,1 мкмоль/л, прямой — 0 мкмоль/л, глюкоза — 4,9 ммоль/л, АлаТ — 39 ед/л, АсаТ — 58 ед/л, остаточный азот — 11,1 ммоль/л.

ИФА крови: Ig G к хламидии — 1,5 (0,1–1,8), Ig G к цитомегаловирусу — 0,94 ед/мл (0,1–0,9), Ig G к вирусу простого герпеса — 4,6 (0,1–1,5).

Эхокардиография: систолическое давление правого желудочка 30 мм рт.ст., открытый артериальный проток 0,34–0,4 см, межпредсердное сообщение — 0,3 см, фракция выброса — 76%. Выпота в полости перикарда нет.

Нейросонография: структурных изменений не выявлено, нарушение кровотока в передне-мозговой артерии по типу расслабления.

На рентгенограмме органов грудной клетки отмечаются гиповентиляция верхней доли правого легкого, наличие множественных кистозных полостей в левом легком, смещение средостения право (рис. 1). КТ органов грудной полости: определяются множественные воздушные полости в верхней доле левого легкого со смещением средостения вправо и сдавливанием нижней доли левого легкого. В правом легком отмечается сгущение и деформация легочного рисунка с развитием фиброзной ткани (рис. 2).

На 18-е сутки жизни ребенку после проведенной предоперационной подготовки выполнена операция — задне-боковая торакотомия слева в 5-м межреберье. В рану предлежит увеличенных размеров кистозно измененная верхняя доля левого легкого. Кисты множественные, воздушные, различных размеров, от 1 до 4 см, часть кист расположена субплеврально (рис. 3). Нижняя доля розового цвета, уплотнена, уменьшенных размеров, оттиснена



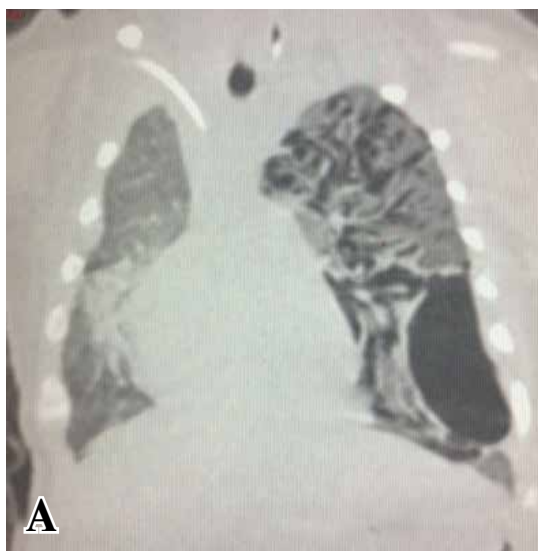
Рис. 1. Обзорная рентгенограмма грудной клетки пациента.

книзу. Выполнена верхняя лобэктомия слева, с дренированием плевральной полости в 3-м и 7-м межреберьях.

Гистологическая картина удаленной доли легкого представлена множественными тонкостенными полостями (рис. 4).

Ребенок экстубирован через 24 часа после операции и переведен на спонтанное дыхание. Сатурация в пределах 98–100%. В послеоперационном периоде в соответствии с антибиотикограммой ребенок получал ванкоген из расчета 40 мг/кг массы в сутки. В связи с прекращением отделяемого дренажа из плевральной полости удалены на 3-и сутки после операции. Температура тела нормализовалась на 3-и сутки. На контрольной рентгенограмме органов

Рис. 2. КТ органов грудной клетки пациента. А — фронтальный скан. Б — сагиттальный скан.



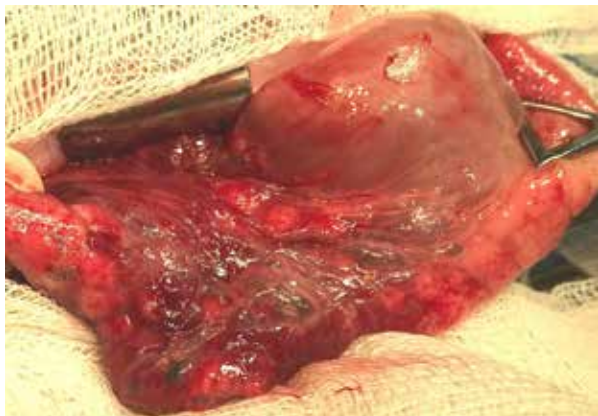


Рис. 3. Фотография макропрепарата верхней доли левого легкого.

грудной клетки на 10-е сутки после операции (рис. 5) левая плевральная полость заполнена оставшейся нижней долей, отмечается смещение тени сердца влево. Повторный клинический анализ крови без патологических изменений. На 11-е сутки ребенок в удовлетворительном состоянии выписан из стационара.

Обсуждение

Данный порок развития легкого антенатально у плода не был выявлен. С первых часов жизни у ребенка отмечаются проявления респираторного дистресс-синдрома. Жесткие параметры ИВЛ на фоне порочного легкого привели к развитию напряженного пневмоторакса справа. На контрольной рентгенограмме органов грудной клетки, выполненной после дренирования плевральной полости, отмечается расправление правого легкого, а также обращает на себя внимание повышенная воздушность левого легкого на фоне обедненного легочного рисунка. На последующих контрольных рентгенограммах грудной клетки выявлены воздуш-

Рис. 5. Обзорная рентгенограмма грудной клетки больного на 10 сутки после операции.

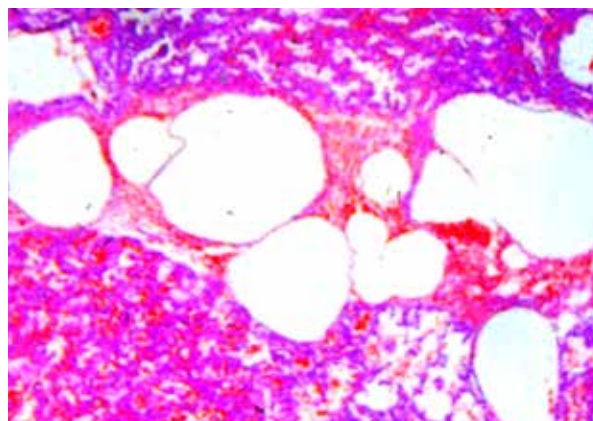


Рис. 4. Микропрепарат удаленной верхней доли левого легкого. Окраска — гематоксилин-эозин. Ув. $\times 60$.

ные полостные образования в левом легком. Мультиспиральная компьютерная томография легких позволила детализировать характер изменений в левом легком, уточнить локализацию поражения, состояние непораженных участков легких, провести дифференциальную диагностику с другими пороками развития легких [7]. Данные результатов КТ легких, вид пораженной доли легкого во время операции, результаты гистологических исследований удаленной верхней доли левого легкого позволили поставить диагноз врожденной кистозной мальформации верхней доли левого легкого, 1-й тип по Stocker JT.

Показанием к операции явился синдром внутригрудной гипертензии, проявившийся у ребенка дыхательной недостаточностью, гемодинамическими нарушениями. Удаление кистозноизмененной верхней доли левого легкого привело к снижению внутригрудного давления слева, устранению причины смещения средостения в здоровую сторону, прекращению давления на нижнюю долю и правое легкое. В данном клиническом случае радикальное хирургическое лечение позволило купировать дыхательную недостаточность, гемодинамические нарушения, легочную гипертензию.

Заключение

Таким образом, кистозная мальформация легкого является относительно редким врожденным пороком развития легких. Если он антенатально не диагностирован, то диагностика его с первых дней жизни представляет непростую задачу. Респираторный дистресс-синдром с первых дней жизни является клиническим проявлением порока развития у ребенка. Динамический рентгенологический контроль и компьютерная томография легких позволяют своевременно поставить правильный диагноз. Удаление порочно

развитой доли легкого в неонатальном периоде является патогенетически обоснованным методом лечения, способствующим не только устранению причины внутригрудного напряжения, но также и полноценному развитию здоровых участков легкого и предупреждению развития осложнений. Больные дети с кистозной мальформацией легкого в послеоперационном периоде требуют длительного диспансерного наблюдения.

Информация об источнике поддержки в виде грантов, оборудования, лекарственных препаратов

Работа выполнялась в соответствии с планом научных исследований кафедры детской хирургии Западно-Казахстанского государственного медицинского университета имени Марата Оспанова.

Конфликт интересов

Авторы заявляют, что конфликт интересов отсутствует.

Этические аспекты

Исследование одобрено этическим комитетом РГП «Западно-Казахстанский государственный медицинский университет имени Марата Оспанова».

Информация о согласии

Законный представитель ребенка дал согласие на публикацию сообщения и размещение в интернете информации о характере порока развития легкого у ребенка, его диагностике, проведенном лечении и его результатах с научной и образовательной целями.

ЛИТЕРАТУРА

1. Караваева СА, Немилова ТК, Котин АН, Патрикеева ТВ, Старевская СВ, Ильина НА, Борисова НА. Диагностика и лечение врожденных пороков развития легких и средостения у новорожденных и детей раннего возраста. *Вестн Хирургии им ИИ Грекова*. 2015;174(1):40-42. <https://elibrary.ru/item.asp?id=22943115>
2. Chikkannaiah P, Kangle R, Hawal M. Congenital cystic adenomatoid malformation of lung: Report of two cases with review of literature. *Lung India*. 2013 Jul-Sep;30(3):215-18. doi: 10.4103/0970-2113.116272
3. Wilson RD, Hedrick HL, Liechty KW, Flake AW,

Johnson MP, Bebbington M, Adzick NS. Cystic adenomatoid malformation of the lung: review of genetics, prenatal diagnosis, and in utero treatment. *Am J Med Genet A*. 2006 Jan 15;140(2):151-55. doi: 10.1002/ajmg.a.31031

4. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol*. 1977 Mar;8(2):155-71. doi: 10.1016/S0046-8177(77)80078-6

5. Галягина НА, Халецкая ОВ. Исходы врожденных кистозных мальформаций легких у детей и тактика их ведения в зависимости от особенностей клинического течения. *Совр Технол в Медицине*. 2014;6(2):77-84. URL <https://elibrary.ru/item.asp?id=21642653>

6. Сташук ГА, Вишнякова МВ, Щербина ВИ, Захарова МО. Врожденный аденоматоидный порок развития легкого 1-го типа у новорожденного. *Альм Клин Медицины*. 2015;(43):127-130. doi: 10.18786/2072-0505-2015-43-127-130

7. Ильина НА. Современные методы лучевого исследования в диагностике кистозных аденоматоидных мальформаций легких у новорожденных и детей раннего возраста. *Мед Визуализация*. 2010;(2):88-95. URL: vidar.ru/_getfile.asp?fid=MV_2010_2_88

REFERENCES

1. Karavaeva SA, Nemilova TK, Kotin AN, Patrikeeva TV, Starevskaya SV, Il'ina NA, Borisova NA. Diagnostics and treatment of congenital malformations of the lung and mediastinum in newborn children and infants. *Vestn Khirurgii Im II Grekova*. 2015;174(1):40-42. <https://elibrary.ru/item.asp?id=22943115> (in Russ.)
2. Chikkannaiah P, Kangle R, Hawal M. Congenital cystic adenomatoid malformation of lung: Report of two cases with review of literature. *Lung India*. 2013 Jul-Sep;30(3):215-18. doi: 10.4103/0970-2113.116272
3. Wilson RD, Hedrick HL, Liechty KW, Flake AW, Johnson MP, Bebbington M, Adzick NS. Cystic adenomatoid malformation of the lung: review of genetics, prenatal diagnosis, and in utero treatment. *Am J Med Genet A*. 2006 Jan 15;140(2):151-55. doi: 10.1002/ajmg.a.31031
4. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol*. 1977 Mar;8(2):155-71. doi: 10.1016/S0046-8177(77)80078-6
5. Galiagina N.A., Khaletskaya O.V. Iskhody vrozhdenykh kistozykh mal'formatsii legkikh u detei i taktika ikh vedeniia v zavisimosti ot osobennostei klinicheskogo techeniia. *Sovr Tekhnol v Meditsine*. 2014;6(2):77-84. URL <https://elibrary.ru/item.asp?id=21642653> (in Russ.)
6. Stashuk GA, Vishnyakova MV, Shcherbina VI, Zakharova MO. Congenital adenomatoid lung type 1 malformation in a newborn. *Al'm Klin Meditsiny*. 2015;(43):127-130. doi: 10.18786/2072-0505-2015-43-127-130 (in Russ.)
7. Ilina NA. Modern methods of radiology in diagnostics congenital cystic adenomatoid malformation at newborns and children of early age. *Med Vizualizatsiya*. 2010;(2):88-95. URL: vidar.ru/_getfile.asp?fid=MV_2010_2_88 (in Russ.)

Адрес для корреспонденции

030020 Республика Казахстан,
г. Актобе, ул. Маресьева, д. 68,
Западно-Казахстанский государственный
медицинский университет
имени Марата Оспанова,
кафедра детской хирургии,
тел. моб.: 8-701-559-68-10,
e-mail: Dossag2011@mail.ru,
Досмагамбетов Сагидулла Примжанович

Address for correspondence

030020, Kazakhstan,
Aktobe, Maresyev Str., 68,
West Kazakhstan Marat Ospanov
State Medical University,
Department of Pediatric Surgery,
Tel. mobile: 8-701-559-68-10,
e-mail: dossag2011@mail.ru,
Sagidulla P. Dosmagambetov

Сведения об авторах

Досмагамбетов Сагидулла Примжанович, к.м.н.,
доцент кафедры детской хирургии, Западно-Казах-
станский государственный медицинский универси-
тет имени Марата Оспанова, г. Актобе, Республика
Казахстан.

<http://orcid.org/0000-0002-6525-8438>

Дженалаев Булат Канапьянович, д.м.н., профессор
кафедры детской хирургии, Западно-Казахстанский
государственный медицинский университет имени
Марата Оспанова, г. Актобе, Республика Казахстан.

<http://orcid.org/0000-0001-7494-5072>

Бисалиев Бауржан Нурниязович, к.м.н., доцент
кафедры детской хирургии, Западно-Казахстанский
государственный медицинский университет имени
Марата Оспанова, г. Актобе, Республика Казахстан.

<http://orcid.org/0000-0002-4875-1140>

Тусупкалиев Асылбек Балашевич, к.м.н., доцент,
руководитель кафедры детской хирургии Запад-
но-Казахстанский государственный медицинский
университет имени Марата Оспанова, г. Актобе,
Республика Казахстан.

<http://orcid.org/0000-0003-2386-2984>

Батыров Асхат, резидент 3-го года обучения ка-
федры детской хирургии, Западно-Казахстанский
государственный медицинский университет имени
Марата Оспанова, г. Актобе, Республика Казахстан.

<http://orcid.org/0000-0001-8207-5898>

Информация о статье

Поступила 23 января 2018 г.

Принята в печать 4 июля 2018 г.

Доступна на сайте 30 август 2018 г.

Information about the authors

Dosmagambetov Sagidulla P., PhD, Associate Professor
of the Department of Pediatric Surgery, West Kazakh-
stan Marat Ospanov State Medical University, Aktobe,
Kazakhstan.

<https://orcid.org/0000-0002-6525-8438>

Dzhenalaev Bulat K., MD, Professor of the Department
of Pediatric Surgery, West Kazakhstan Marat Ospanov
State Medical University, Aktobe, Kazakhstan.

<https://orcid.org/0000-0001-7494-5072>

Bisaliev Baurzhan N., PhD, Associate Professor of the
Department of Pediatric Surgery, West Kazakhstan
Marat Ospanov State Medical University, Aktobe,
Kazakhstan.

<https://orcid.org/0000-0002-4875-1140>

Tusupkaliev Asylbek B., PhD, Associate Professor,
Head of the Department of Pediatric Surgery, West
Kazakhstan Marat Ospanov State Medical University,
Aktobe, Kazakhstan.

<https://orcid.org/0000-0003-2386-2984>

Batyrov Ashat, 3rd Year of Study Resident of the De-
partment of Pediatric Surgery, West Kazakhstan Marat
Ospanov State Medical University, Aktobe, Kazakhstan.

<https://orcid.org/0000-0001-8207-5898>

Article history

Arrived 23 January 2018

Accepted for publication 4 July 2018

Available online 30 August 2018